

Takayasu 동맥염

— 2례 보고 및 방사선학적 고찰 —

영남대학교 의과대학 방사선과학교실

황 미 수 · 장 재 천

영남대학교 의과대학 내과학교실

심 봉 섭

서 론

Takayasu 동맥염은 대동맥과 그 분지의 근위부, 그리고 폐동맥 등에 나타나는 원인 미상의 질환으로 침범된 혈관의 협착, 폐쇄 및 동맥류성 확장(aneurysmal dilatation)을 일으키고, 동양의 젊은 여자에게 많은 것으로 널리 알려져 있다.^{1,2)} 이 질환은 1908년 Takayasu가 처음으로 보고³⁾한 후 전 세계적으로 발견되고 있다. 이 질환은 침범된 동맥의 부위에 따라 안증상, 뇌증상, 고혈압, 상지의 무맥(pulseless) 등 비교적 특징적인 임상증세를 보이게 된다.^{3,4)} 이런 특징적인 임상 증세와 함께 성별, 연령 및 혈액검사 소견이 어느 정도 진단을 가능하게 하나, 가장 중요하고 필수적인 진단방법은 대동맥 조영수술이다.^{5,6,7)}

이에 저자들은 1984년 영남대학병원에서 경험한 Takayasu 동맥염 2례를 대동맥 조영 소견을 중심으로 분석 검토하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1(김○미, 27세, 여자)

약 20개월 전부터 시작된 두통, 우측부 전마비 및 구음장애를 주소로 입원하였다. 평소 고혈압이 있었으며 비출혈이 잦았고 신경염을 앓은 기왕력이 있었다.

· 이학적 소견 : 입원 당시 혈압은 우측 상지가 180/100, 좌측이 120/100이었다. 우측부 전마비, 제7뇌신경 마비가 보였으며, 청진상 수축성 잡음이

들렸고 늑간으로 방사되었다. 그리고 좌측 요동맥박(radial pulse)이 약해져 있었으며, 양측 하지의 맥박이 잡히지 않았다.

· 혈액검사 소견 : 백혈구가 8,800, 헤모글로빈이 8.8g/dl였고, 적혈구 침강속도(ESR)가 30mm/hr로 증가되어 있었다. 또한 IgG가 1,800rd/dl로 증가되었으며, renin치도 6.29ng/dl로 증가되어 있었다.

· 방사선학적 소견

1) 단순 흉부 X-선(Fig. 1)

약간의 화실실 비대가 있으면서, 하행 대동맥의 비교적 규칙적인 다양한 국소적 협착(multiple focal narrowing with regular pattern)을 보여주었다.

2) 뇌 전산화 단층촬영(Fig. 2)

좌측 대뇌 기저핵(basal ganglia)의 경색증(infarction)이 나타났다.

3) 대동맥 조영술

동맥궁(Aortic Arch) 및 흉부 대동맥(Thoracic arch) 조영상 동맥단계(arterial phase)에서 보던 좌측 쇄골하 동맥의 기시부가 완전히 폐쇄되었으며 단순 X-선상에서 희미하게 보이던 흉대동맥의 다양한 국소적 협착(multiple focal narrowing)을 뚜렷하게 볼 수 있었고 또한 우측 내유방동맥(int. mammary a.)은 측부혈관(collateral vessel)의 형태로 확대되어 있는 것이 보였다(Fig. 3). 그리고 동맥단계(arterial phase)에서 보이지 않던 좌측 쇄골하 동맥은 후반단계(delayed phase)에서 측부혈관을 통해 좌측 척추동맥(Left vertebral a.)과 함께 좌측 액와동맥(Lf axillary a.)을 보여줌으로써 소위 뇌의 후순환(posterior circulation)을 통한 subclavian steal syndrome의 양상을 나타내었다.

복대동맥 조영상 복부동맥이 신동맥 기시부까지



Fig.1. Mild LVH pattern of heart shape and irregular narrowing of descending thoracic aorta (Black arrow).

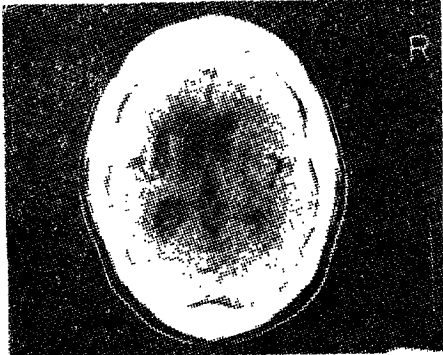


Fig.2. Brain CT scan shows old infarction in left side basal ganglia.

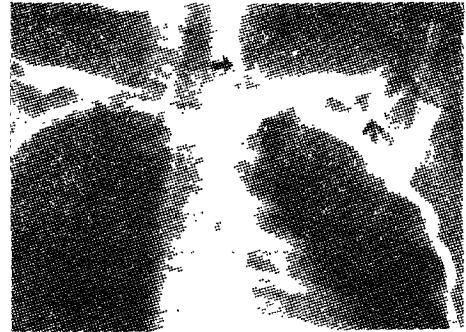


Fig.4. Aortogram (later phase), Delayed filling of left vertebral and subclavian arteries through the collateral circulation.



Fig.3. Aortogram; Irregular narrowing of descending thoracic aorta(white arrow) and non visualization of left subclavian artery origin site are noted. And tortuous dilated right internal mammary artery(black arrow) is also noted.



Fig.5. Abominal aortogram; Abrupt narrowing of mid portion of abdominal aorta and large tortuous collateral vessel connecting to inferior mesenteric artery (Riolan's anastomosis) is demonstrated.

보이다가, 갑자기 없어지면서, 비정상적으로 좁아진 측부혈관이 하장간막 동맥으로 소위 Riolan's Anastomosis의 형태로 역행성으로 연결되면서 원위부의 하부부 동맥이 나타났다. 또한 혈관조영 카테터(catheter)가 삽입되어 있는 외장골동맥(ext. iliac a.)은 전혀 보이지 않았으며, 양측 내장골동맥(int. iliac a.) 및 좌측 외장골동맥의 내경도 좁아져 있었다(Fig. 6).



Fig. 6. Again demonstrated large dilated collateral vessel and narrowing of both side iliac vessels, especially right side external iliac artery (white arrow) are noted.

4) 흉부부 전산화 단층촬영

하행대동맥의 직경이 균대균대 감소되어 있으며, 간헐적으로 석회화 침착이 보였다(Fig. 7).



Fig. 7. Thoracic CT scan; Narrowed descending aorta and focal accumulation of calcification in aortic wall (black arrow) are noted.

부대동맥 역시 불규칙하게 직경이 감소하면서 신동맥 기저부 하방에서는 거의 대동맥의 내경을 측정할 수 없었고 원위부에 기저 다시 나타나는 것을 관찰할 수 있었다.

※ 증례 2. (김 ○의, 21세, 여자)

우측 상지의 간헐적인 무리증(weakness)을 주소로 내원하였다. 기왕력상 운동, 호흡곤란이 가끔 있었고 일시적인 좌측의 시력소실이 몇 차례 있었으며, 실신(syncopal attack)이 여러번 있었다.



Fig. 8. Thoracic aortogram; Irregular narrowing of proximal portion of brachiocephalic artery, left common carotid, and left subclavian artery are noted. And non filling of distal portion of right common carotid and subclavian artery are also noted.

· 이학적 소견 : 우측 상지에서는 혈압을 측정할 수 없었고 좌측은 90/70으로 나타났다. 또한 우측의 요동맥박의 측지가 불가능하였으며 우측 상지를 거상시 자통(tingling)을 호소하였다. 잡음이 들렸으며, 경동맥부로 방사되어 갔다.

· 혈액검사 소견 : 백혈구는 8,100, 헤모글로빈 11.6g/dl였으며 적혈구 침강속도가 100mm/hr로 증가되었고 IgG도 2,100mg/dl로 증가되어 있었다.

· 방사선학적 소견

- 1) 단순 흉부 X-선 소견 ; 정상
- 2) 대동맥 조영술

대동맥 중에서 분리하는 원두동맥간(inominate a.), 좌측경동맥(Lt. common carotid a.), 좌측골함동맥의 기시부가 좁아져 있었으며, 특히 우측외골함동맥 및 총경동맥은 거의 보이지 않았다(Fig.8). 그의 흉대동맥 및 복대동맥은 정상이었다(Fig.9).



Fig.9. Normal abdominal aortogram in Case II.

고 찰

본 질환은 1839년 Davy에 의해 처음 문헌상에 보고가 있는 후 1909년 Takayasu¹²⁾가 젊은 여자에서 상지의 무맥과 함께 망막에 특이한 혈관변화를 관찰하여 보고하였다. 그뒤 여러 사람들에 의해 Takayasu syndrome,¹³⁾ aortic arch syndrome, pulseless disease 등으로 불리워 졌으나, 현재는 Takayasu 동맥염으로 통용되고 있다.

이 질환의 원인에 대해서는 아직도 정확히 밝혀지지 않았으나, 자가면역질환(autoimmune disease)으로 설명하려는 의견이 지배적이다.^{1,2,11)}

병리학적 소견으로는, 초기에는 중막(media)의 탄력성 섬유소의 파괴가 나타나며, 심한 경우에는 중막이 완전히 파괴되어 내막(intima)이 직접 외막

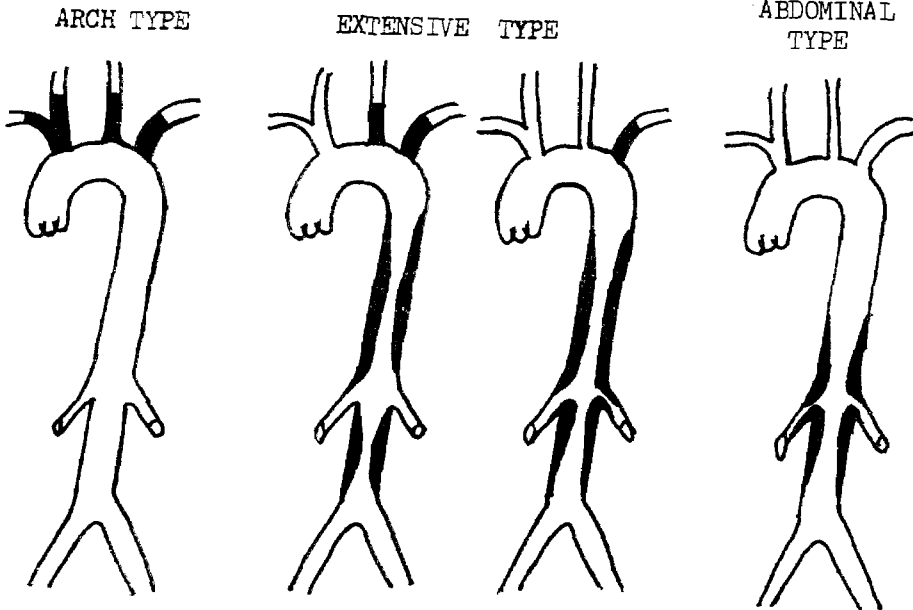


Fig.10. Variation of Takayasu's arteritis.

Gradual transition of pathologic changes of Takayasu's arteritis ranging from arch type to purely descending thoracic or abdominal type (atypical coarctation).

(Lande A, Berkman Y.M., RCNA, Vol 14, 1976)

(adventitia)과 접하게 되며 병이, 진행 되면 내막과 외막의 섬유성 결합조직의 증식이 일어나면서 두꺼워지게 되고, 혈전 형성이 되면서 전반적인 동맥염을 일으키고, 결국에는 동맥의 협착을 초래하게 된다.^{2,12,13)}

이 질환은 어느 연령층에서도 일어날 수 있지만 10~30세의 여자에서 많이 발생한다.¹⁴⁾ 임상 증세로는 침범된 부위에 따라 다양하게 볼 수 있다. 크게 초기의 전신기(systemic phase)와 후기의 폐쇄기(occlusive state)로 나눌¹⁾ 수 있는데 전신기에는 발열, 무력증, 근육통, 기침, 구토 등이 나타나며 폐쇄기에는 전신증상이 사라지면서, 동맥의 협착 및 폐쇄에 따른 허혈현상(ishemic manife station)이 나타난다. 즉 경동맥 및 척추동맥에 침범이 있으면 중추신경계 및 안증상을 보일 수 있고, 하행 대동맥이나 복부대동맥이 침범되면 선천성 대동맥 교착(coarctation)에서와 같이 상지의 혈압이 감소될 수 있다. 또한 쇄골하 동맥이 침범되면, 본 저자들의 증례에서와 같이 냉감(cooling sensation), 간헐성 파행(claudication), 무감각 등과 함께 요골맥막의 소실 또는 약화를 나타낸다.^{15,16)} 그리고 신동맥의 협착은 reninangiotensin 기전에 의해 거의 예외없이 고혈압을 유발한다.²⁰⁾ 본 저자의 증례 1에서도 혈중 renin의치가 증가되어 있고, 침범된 부위가 신동맥 기시부 근처의 대동맥도 포함되어 있어, 신동맥 기시부 협착에 의한 고혈압을 생각할 수 있었다. 혈액검사 소견으로는 적혈구 침강속도의 상승, C-반응단백의 양성, α₂-globulin, γ-globulin의 증가 및 IgG의 증가를 나타낼 수 있다. 본 경우에서도 2에 전부에서 적혈구 침강속도의 증가, IgG의 증가를 볼 수 있었다.

단순 X-선 소견상 정상으로 나타날 수 있으나, 가끔 특이한 소견을 보여, 대동맥 조영촬영전에 진단을 가능하게 하는 경우가 있다. Kozuka^{5,6)} 등은 단순 X-선 소견상 ① prominent aortic knob ② irregularity of descending thoracic aorta ③ protrusion of pulmonary segment ④ cardiomegaly의 이상소견이 있으면 진단이 가능하다고 보고하였다.

또한 Berkman¹⁴⁾ 등도 ① 상행대동맥의 확장 ② 하행대동맥의 불규칙성 ③ 대동맥의 석회화 ④ Rib notching을 열거하였다.

본 증례 1에서도 단순 흉부 촬영상 하행부 대동맥의 불규칙성을 관찰할 수 있었다. 대동맥 조영소견은 크게 ① 하내동맥의 협착 및 불규칙성 ② 쇄골하동맥, 경동맥 및 신동맥의 협착 및 폐쇄 ③ 방추형 또는 낭형의 동맥류성(aneurysm) 확장 및 ④

다발성 침범부위로 요약할 수 있다.^{15,17,18)} 그리고 침범된 부위에 따라 3가지 형태로 나눌 수 있는데 (Fig.10), 내동맥중에만 국한된 경우, 대동맥의 여러 부위를 침범한 경우, 그리고 하행대동맥에만 국한된 경우로 나눌 수 있으며, 마지막 형태는 “atypical coarction of aorta”로 부르기도 한다. 이 질환에서 초기에는 대동맥벽의 국소적인 협착이나 불규칙성을 볼 수 있으며, 대동맥의 협착은 short, segmental 또는 long, diffuse하게 올 수 있고, 가끔은 완전한 폐쇄를 볼 수 있으면서 잘 발달한 측부혈관들을 관찰할 수 있다.

그리고 가끔은 흉부 및 복부대동맥의 점차적인 협착은 “rat-tail” 모양같은 특징적인 양상을 초래할 수 있다.

이런 여러 다양한 소견중에서 하행 대동맥의 미만성 협착과 불규칙성은 방사선 대동맥염(radiation aortitis)과 같은 드문 경우를 제외하고는 Takayasu 동맥염에서만 관찰할 수 있는 매우 특징적인 소견이다.^{11,15,18)} 그러나, 대동맥의 확장 및 동맥류형성은 Takayasu 동맥염에서 뿐만 아니라, 다른 여러 종류의 동맥염, 즉 매독, 류마치스성 관절염, Reiter씨 증후군, 재발성 다발 연골염(recurrent poly chondritis) 등에서도 비슷하게 나타날 수 있다. 이 외에도 Takayasu 동맥염과 감별을 요하는 질환은 전형적인 대동맥교착(coarctation of aorta)이 있는데, 이 경우는 남자에서 더 많이 발생하고 협착부위가 비교적 짧게 국한되어 있는 반면, Takayasu 동맥염은 협착부위가 비교적 길고 광범위하게 나타나서, 협착형의 Takayasu 동맥염의 경우 비교적 쉽게 감별이 될 수 있다.⁸⁾ 그러나 역시 맥류형인 경우 위에서 언급한 여러 질환과 방사선학 소견만으로는 감별이 힘든 경우가 종종 있다.

요 약

Takayasu 동맥염은, 원인은 분명하지 않으나, 아마도 자가면역질환으로서, 초기 전신기와 후기 폐쇄기에 걸쳐 여러 다양한 증세를 초래할 수 있고, 진단은 대동맥 조영술에 의한 대동맥 및 분지의 협착을 관찰하는 것이 필수적이다.

참고문헌

1. Nake K., Ikeda M., and Kimata S., et al.: Takayasu's arteritis, Circulation, 35: 1141, 1967.

2. Gotsman M.S., Beck W., and Schrive V.: Selective angiography in arteritis of the aorta and its major branches, *Radiol.*, 88 : 232, 1967.
3. Takayasu M.: A case with peculiar changes of the central retinal vessels, *Acta Soc. Ophthalm. Jap.*, 12 : 554, 1908.
4. Danaraj J.T., and Ong H.E.: Primary arteritis of abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of renal arteries and hypertension, *Circulation*, 20 : 856, 1959.
5. Kozuka T., Nosaki T., and Sato K., et al.: Roentgen diagnosis of atypical coarctation of the aorta, *Acta Radiol.*, 4 : 497, 1966.
6. Kozuka T., Nosaki T., and Sato K., et al.: Aortitis syndrome with special reference to pulmonary vascular change, *Acta Radiol.*, 7 : 25, 1968.
7. Lande A., and Gross A.: Total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis, *A.J.R.*, 116 : 165, 1972.
8. Trias, de bes L., Sanchez-lucas J.G., and Ballesta B.F.: A case of Takayasu's arteritis: Pulseless disease, *Br. Heart J.*, 17 : 488, 1955.
9. Ross R.S., and McKusick V.A.: Aortic arch syndrome; Diminished or absent pulses in arteries arising from arch of aorta, *Arch. Int. Med.*, 92 : 701, 1953.
10. Shimizu K., and Sano K.: Pulseless disease, *Clin. Surg.*, 3 : 377, 1948.
11. Lande A.: Takayasu's arteritis and congenital coarctation of descending thoracic and abdominal aorta, *A.J.R.*, 127 : 227, 1976.
12. Nasu T.: Pathology of pulseless disease, *Angiol.*, 2 : 225, 1963.
13. Harrell E.J., and Manion C.W.: Sclerosing aortitis and arteritis, *Seminars Roentgenol.*, 5 : 260, 1970.
14. Berkman Y.M., and Lande A.: Chest roentgenography as window to the diagnosis of Takayasu's arteritis, *A.J.R.*, 125 : 842, 1975.
15. Lande A., and Y.M.: Aortitis: Pathologic, clinical and arteriographic review, *R.C.N.A.*, 14 : 219, 1976.
16. Bustamanta R.A., Millanes E., and Sasa R., et al.: Chronic subclavian, carotid obstruction syndrome (pulseless disease), *Angiol.*, 5 : 479, 1950.
17. Lande A., and Gross A.: Total angiography in the diagnosis of Takayasu's arteritis, *A.J.R.*, 116 : 165, 1972.
18. Lande A., and Rossi P.: The value of total aortography in the diagnosis Takayasu's arteritis, *Radiol.*, 114 : 287, 1975.
19. Gonzalez-Cerna J.L., Villavicencio L., and Molina B., et al: Nonspecific obliterative aortitis in children, *Am. Thoracic Surg.*, 4 : 193, 1967.
20. Hachiya J.: Current concepts of Takayasu's arteritis, *Seminars roentgenol.*, 5 : 245, 1970.

—Abstract—

Takayasu's Arteritis

—Report of 2 cases and review of the literature—

Mi Soo Hwang, and Jae Chun Chang

*Department of Diagnostic Radiology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Bong Sup Shim

*Department of Internal Medicine
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Takayasu's arteritis is an arteritis of undetermined etiology, which affects the aorta, proximal portion of its major branches, and causes narrowing, occlusion, or aneurysmal dilatation of vessel.

Authors report 2 cases of Takayasu's arteritis with brief review of the literature.